

第 91 回日本血液学会東北地方会

The Japanese Society of Hematology: Tohoku Meeting

日時: 平成 13 年 2 月 11 日 (日) 午前 9 時 00 分～

会場: 田辺製薬株式会社 6 階 大会議室

1. 第 VIII 因子インヒビターにより出血をきたした 3 症例

秋田大学第三内科

伊藤 俊広, 久米 正晃

間宮 繁夫, 三浦 亮

由利組合総合病院外科

橋本 正治

同 内科

西成 民夫

能代山本医師会病院外科

斎藤 由理, 高橋 貞二

第 VIII 因子 (FVIII) インヒビター (INH) により出血をきたした非血友病 3 例について報告する。【症例 1】35 歳, 女性。S58 年 10 月 (分娩後 7 ヶ月), 皮下・筋肉内出血で発症。原発性胆汁性肝硬変 (PBC) 合併。FVIII 活性 (FVIII:C): 8%, INH: 1.2 BU。FVIII 製剤, プレドニゾロン (PSL), アザチオプリン, クロラムブチルで経過良好であったが PBC 悪化で死亡。【症例 2】72 歳, 男性。H9 年 8 月直腸癌手術。10 月に腸閉塞 (腹腔内出血)・皮下出血で発症。FVIII:C: <1%, INH: 86 BU。メチルプレドニゾロン大量と FVIII 製剤の治療にても出血死。【症例 3】75 歳, 女性。H12 年 7 月, 胸筋内出血, 8 月下血 (S 状結腸癌) で発症。FVIII:C: 5%, INH: 26 BU。FVIII 大量補充 (2 万単位/d) 後手術。直後より PSL 投与され経過良好。【考察】本症は比較的稀であるが約 2 割が出血死する。初期の出血への対処 (血漿交換, 抗体吸着やヒト・プタ FVIII 製剤, プロトロンビン複合体, 活性化第 VII 因子の使用) と免疫抑制療法が重要である。

2. 血小板数異常を示す各種血液疾患における末梢血, 骨髓中の網血小板, 大血小板に関する研究

仙台市立病院内科

佐々木 徹, 遠藤 一靖

同 中央臨床検査室

加藤 新一

血小板数異常を示す各種血液疾患で末梢血, 骨髓血の reticulated platelets (RP), large platelets (LP) について, R-2000 (Sysmex 社) を用いその臨床的意義を検討した。その結果血小板数異常を示す各種血液疾患において RP を末梢血, 骨髓血で同時測定することは, 血小板産生能を評価する上で臨床的に有用であると考えられた。

3. 特発性血小板減少性紫斑病 (ITP) における血小板特異的抗原の発現強度についての検討

東北大学医学部附属病院検査部

関 修, 張替 秀郎

賀来 満夫

同 免疫血液病制御学

目黒 邦昭, 宮村 耕一

亀岡 淳一, 佐々木 治

石川 泉, 高橋伸一郎

佐々木 毅

(背景) 特発性血小板減少性紫斑病 (ITP) は, 自己抗体により血小板数が減少する疾患であるが, 自己抗体が血小板機能に重要な抗原に結合した場合, 血小板数の低下だけでなく機能異常ももたらす可能性がある。そこで今回, ITP 症例での CD41 (gpIIb/IIIa), CD42b (gpIb/IX) の発現強度を FCM 法にて検討した。(結果) ITP 症例では, 健常人と比較して有意に CD41, CD42b の陽性率が低下していた。陽性率と血小板数との相関は認めなかった。患者血清を正常血小板に添加したところ, CD41, CD42b の発現が低下したこ

とから、ITP における CD41, CD42b の低下は自己抗体が蛍光抗体と競合したことによる間接的な発現の低下と考えられた。(結語)本法は ITP の病態把握に有用であると考えられた。今後 MDS を含めた他の血液疾患を含めて症例数を増やし、血小板機能検査との相関を検討する予定である。

4. PNH 顆粒球と赤芽球における PIG-A 遺伝子異常と亜型との関連性

福島医大第一内科
野地 秀義, 七島 勉
斎藤由理恵, 甲斐 龍幸
丸山 幸夫

各血球への分化成熟の過程で異なる PNH クローンの選択の可能性をみるため、PNH3 症例の顆粒球と赤芽球での PIG-A 遺伝子の異常性と亜型を検討した。また、pEB 発現ベクターを用いて各 PNH 症例の異常 PIG-A 遺伝子による JY-5 cell の CD59 の発現の回復をみた。末梢血顆粒球は全症例で I, III 型血球より、培養赤芽球は症例 1 と 3 では I, II, III 型血球より、症例 2 では II, III 型血球より構成されていた。各 PNH 症例にて 2, 3 種類の PIG-A 遺伝子異常がみられ、PIG-A 遺伝子の異常性の点で症例 2 と 3 の顆粒球と赤芽球での predominant PNH クローンは異なった。PNH 各症例の PIG-A 遺伝子異常は JY-5 cell の CD59 の発現を回復させなかった。顆粒球と赤芽球の PIG-A 遺伝子異常を持つ predominant PNH クローンは異なり、分化成熟の過程で各血球系に異なる PNH クローンが選択される可能性が示唆された。

5. 非血縁者間骨髄移植を行った Wiskott-Aldrich 症候群の 2 例

弘前大学医学部小児科
高橋 良博, 山田 諭
照井 君典, 北澤 淳一
伊藤 悦朗
青森県立中央病院小児科
林 香織, 立花 直樹
国立弘前病院小児科
工藤恵美子

Wiskott-Aldrich 症候群 (WAS) は進行性の免疫不全に伴う感染症、湿疹、血小板減少などを臨床的特徴とする伴性劣性遺伝形式をとる原発性免疫不全症である。現時点では骨髄移植が唯一の根治的治療法であり、

本邦においても 1998 年の統計では WAS の 21 例に対して骨髄移植が施行され 15 例で長期生存例が報告されている。

今回、先天性免疫不全症に対しては当科では初めての経験となる WAS の 2 例に骨髄移植を施行した。症例 1 (1 歳 0 ヶ月) には HLA 遺伝子型 1 座不一致の非血縁ドナーから、症例 2 (1 歳 6 ヶ月) には HLA 適合の非血縁ドナーから、いずれも BU/CY/ATG を前処置に非血縁者間骨髄移植を施行した。aGVHD 予防は short-MTX+CYA で行った。

移植前後の経過と問題点について考察を加え報告する。

6. 成長ホルモン産生腫瘍に合併した造血器腫瘍の 2 例

山形大学医学部第 3 内科
亀田 亘, 斎藤 保
田嶋 克史, 鈴木啓二郎
泉口 裕一, 加藤 裕一
秋葉 次郎, 林 朋博
佐藤 伸二, 加藤 丈夫

症例 1: 47 歳男性, 悪性リンパ腫 (anaplastic large cell type) の化学療法中, 手足の肥大を認めたため精査。成長ホルモン 25 ng/ml, 下垂体に 2 cm の腫瘍を認めた。悪性リンパ腫に対しては大量化学療法後, 自家末梢血幹細胞移植術を施行したが, 現在部分再発, 下垂体腫瘍は未治療。症例 2: 75 歳女性, 15 年前より顔貌, 手足の変化を自覚。最近, 変形性膝関節症のため医療機関を受診し, 末端肥大症を指摘。成長ホルモン 150 ng/ml, 下垂体に 2 cm の腫瘍を認めた。術前検査で偶然に多発性骨髄腫を発見, MP 療法中。下垂体腫瘍は内視鏡的手術を施行。過去の報告では, 成長ホルモン産生腫瘍と造血器腫瘍の合併頻度は有意差がないとされる。しかし, 成長ホルモンが in vitro では腫瘍増殖因子として働く例が示されており, 今後更なる検討が必要と考えられた。

7. “Peripheral T-cell lymphoma with Reed-Sternberg-like cells of B-cell phenotype and genotype associated with Epstein-Barr virus infection” が疑われた一例

東北大学免疫血液病制御学分野

石川 泉, 高橋伸一郎

山田実名美, 佐々木 治

宮村 耕一, 亀岡 淳一

目黒 邦昭, 佐々木 毅

東北大学歯学部口腔病理

一迫 玲

埼玉医科大学総合医療センター病理部

田丸 淳一

愛知県がんセンター遺伝子病理部

中村 栄男

58 歳, 男性. 1999 年 2 月全身リンパ節 (LN) 腫大で発症. 右顎下 LN 生検で Angioimmunoblastic

lymphoma, with T cell lineage phenotype (AITL) with Reed-Sternberg like cells (RS-like cell), 病期 III-B, CHOP 療法 6 コースで PR となる. 2000 年 2 月再発. ESHAP 療法 2 コースで PR となり, 6 月自家末梢血幹細胞移植施行, PR となる. 同年 7 月肝膿瘍. 同年 9 月両側細気管支炎. CD4/CD8 は 0.1 と著明低値. 同年 11 月咽頭炎. 両側頸部 LN 腫大出現. 同年 12 月, 発熱, 右鼠径 LN 腫大出現. 貧血および血小板減少を伴い, CT で肝内に低吸収結節多発を認めた. 12 月右鼠径 LN 生検で malignant lymphoma, unclassifiable, with B-cell lineage phenotype [Hodgkin lymphoma n/r/o]. 本症例は, 初発時生検時に認めた AITL with RS-like cell の病理組織が, 経過中に, AITL 所見の消失および RS-like cell を本態とする B リンパ腫へと変化していた. RS-like cell は初回生検時も 2 回目生検時も EBER (ISH) が陽性であった.